

호흡곤란을 초래한 양성 대칭성 지방종증 2예의 수술적 치료

연세대학교 의과대학 이비인후과학교실, 음성언어의학연구소

권순호 · 김상철 · 서형석 · 최홍식

Surgical Treatment of Two Cases of Benign Symmetrical Lipomatosis Causing Dyspnea

Soon Ho Kwon, MD, Sang-Cheol Kim, MD, Hyung Seok Seo, MD and Hong-Shik Choi, MD, PhD

Department of Otorhinolaryngology, The Institute of Logopedics & Phoniatrics, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

ABSTRACT

Benign symmetrical lipomatosis, known as Madelung's disease, is a rare disease characterized by non-encapsulated fat tissue accumulation in a symmetrical manner around the neck, shoulders, and upper extremities, rarely involving the lower limbs and the lower body. To date, there have been approximately 200 cases reported. We experienced two cases of Madelung's disease, 57 and 59 year-old man with neck and shoulder swelling and the symptom of dyspnea. Laryngoscopic and CT scan findings showed severe narrowing of supraglottic and paraglottic area, caused by fat tissue accumulation. The fat tissues were surgically excised, one by external approach and the other by laryngomicrosurgery using LASER under direct laryngoscope, with successful result. We report it with a review of the current literatures. (*Korean J Otolaryngol* 2006;49:758-62)

KEY WORDS : Madelung's disease · Lipomatosis, multiple symmetrical · Dyspnea.

서 론

양성 대칭성 지방종증, Madelung's disease는 19세기 Madelung 등에 의하여 보고된 질환으로 두경부와 상부 체간에 다발성, 대칭성으로 지방조직이 축적되는 증후군이며,¹⁾ 외국에서는 200여 예가 보고된 바 있다.

특히 후두부 압박과 지방조직의 가성대 부위 침윤에 의해 호흡곤란이 초래될 수 있다고 알려져 있으나 이에 관련한 치료 방법 및 경과, 예후에 관련하여 문헌 상에 보고된 예는 아직 없었다.

저자들은 최근 호흡곤란을 동반한 Madelung's disease 2예를 각각 경부 접근법과 레이저 후두미세수술을 이용하여 치료하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

논문접수일 : 2005년 11월 17일 / 심사완료일 : 2006년 1월 27일
교신저자 : 최홍식, 135-720 서울 강남구 도곡동 146-92
연세대학교 의과대학 이비인후과학교실, 음성언어의학연구소
전화 : (02) 2019-3461 · 전송 : (02) 2019-4750
E-mail : hschoi@yumc.yonsei.ac.kr

증 례

증 례 1 :

59세 남자 환자로 수개월 간의 정도의 호흡곤란을 주소로 외래로 내원하였다. 본 환자는 30년간 매일 다량의 음주를 해오던 중증의 알코올중독으로 10년 전 알코올성 간경화 진단 후 치료 받고 있는 중으로, 15년 전에 등에 발생한 종괴 절제술을 받았고, 지방종으로 진단 받은 과거력이 있었다고 한다. 이후 내원 4~5년 전부터 경부와 양측 견갑부에 걸쳐 무통의 종괴가 다시 발생하였고, 내원 당시 환자는 정도의 호흡곤란 이외에는 흡인, 음성 변화, 연하 곤란 등은 호소하지 않았다. 진찰 소견상 부드러운 무통성의 종괴가 전 경부와 양측 견갑부에 대칭적으로 퍼져있었으며(Fig. 1), 후두경하 내시경 검사에서는 가성대를 비롯한 성문상부가 점막하 종괴로 팽대되어 기도가 좁아져 있는 양상을 보였다. 경부 전산화단층촬영에서는 지방음영의 종괴가 경부 전체와 양측 견갑부에 광범위하게 퍼져 있었으며, 경부의 근육은 종괴에 의해 압박되어 위축되어 있는 소견을 보였다.

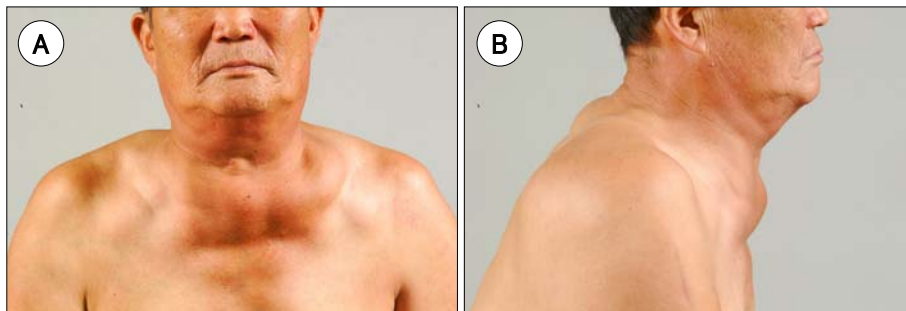


Fig. 1. Preoperative photographs. Huge masses around the neck and shoulder girdles are noted. A : A-P view. B : Lateral view.

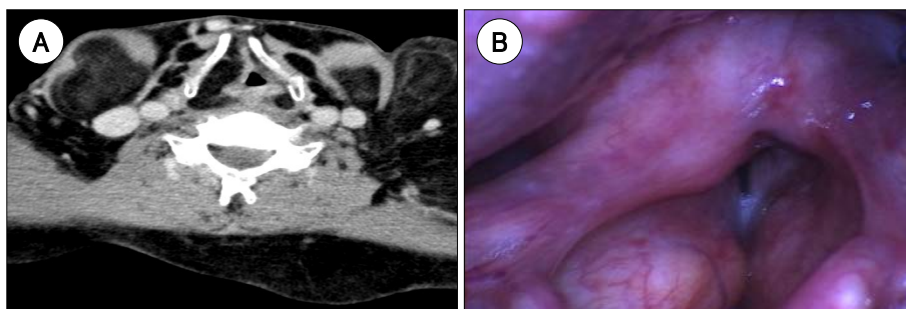


Fig. 2. Preoperative axial CT scan and Videostroboscopic image. A : CT scan shows diffuse fat tissues around neck, shoulder, especially paraglottic area. B : Supraglottic swelling resulting in severe narrowing of airway space is noted.

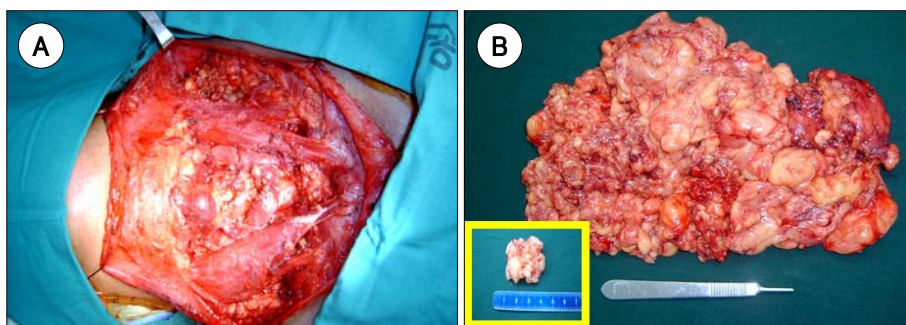


Fig. 3. Intraoperative photographs. A : Photograph of the operative field. Dissection of huge fat tissues on the both neck level II, III, IV, V was performed. B : Photograph of the removed fat tissues over the both neck level II, III, IV, V and para and supraglottic spaces (yellow box).

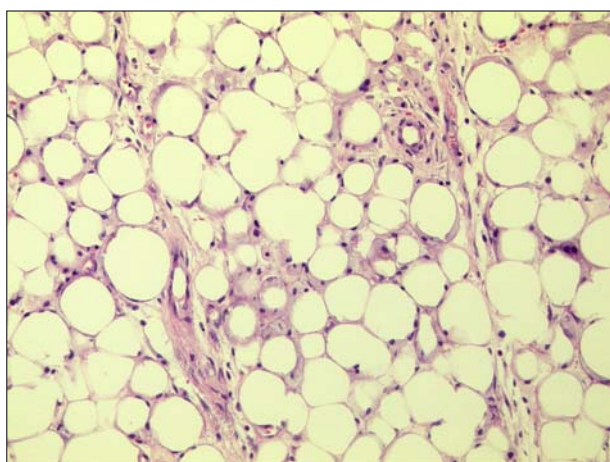


Fig. 4. Non-encapsulated fat cells (H & E, $\times 200$).

특히 부인두강, 후인두강을 포함하여 후두 주위에도 종괴의 침윤으로 인해 기도의 협착이 초래되어 있었다(Fig. 2). 경부 접근을 통한 종괴 절제술을 시행하기로 하고 먼저 기관 절개술 후, 전신 마취를 시행하였다. 근육과 연부조직 사이



Fig. 8. Intraoperative photograph. Laryngomicrosurgery was performed. Mucosal incision over the supraglottic area by using LASER. Vaporization and excision were performed aiming at massive fat tissues removal to obtain adequate space for respiration.

의 피낭이 없는 종괴를 중요 기관의 손상이 없는 한도 내에서 가능한 많은 양을 제거하였고, 갑상연골을 전방으로 견인한 후 이상와 점막을 보존하면서 갑상연골의 상연에서

후두 내부로 접근하여 성문주위공간과 후두내 지방종을 제거하였다(Fig. 3). 병리학 소견은 양성 지방종에 해당하였다(Fig. 4). 술후 9일 발사하였으나 기관절개 부위와 창상 부위의 조직이 부분 괴사하였고, 술후 20일째 좌측 견갑부

에 농양이 발생하여 절개 및 배농술을 실시하였으나, 이후 감염 및 조직 괴사 부위의 호전 양상이 보여 기관 절개 부위를 봉합한 상태로 퇴원하였다.

이후 외래에서 추적 관찰 중 술후 8개월에 호흡곤란을 호

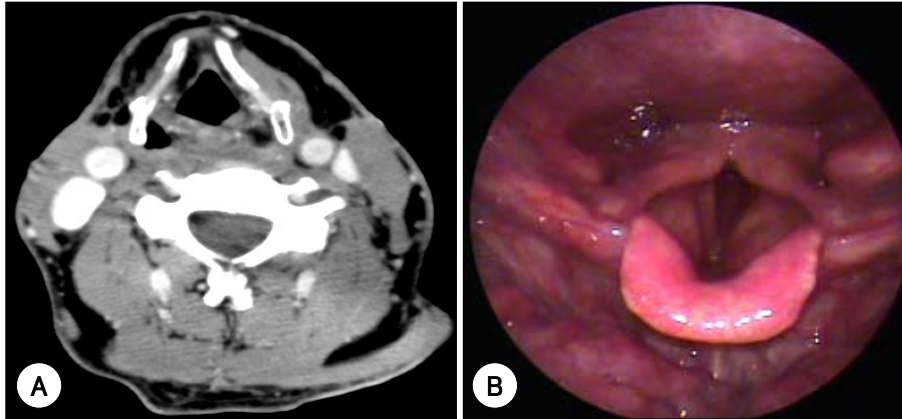


Fig. 5. Postoperative axial CT scan and rigid laryngoscopic image. A : CT scan shows that previous noted diffuse fat tissues scattered on both side neck and shoulder area are much decreased in volume. Glottic space is much widened. B : Previous noted supraglottic swelling is much decreased.

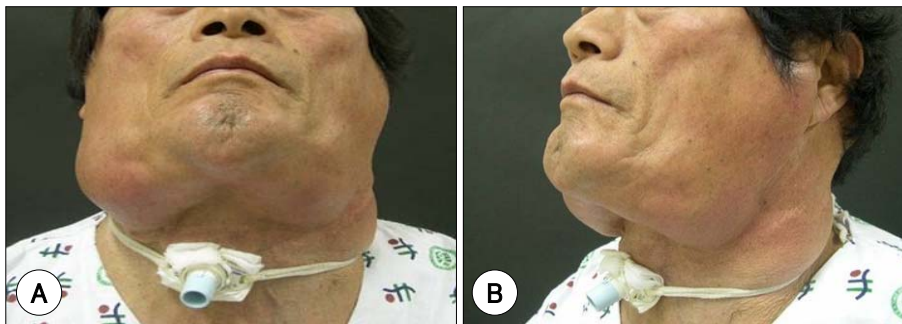


Fig. 6. Preoperative photographs. Same characteristics as Fig. 1. A : A-P view. B : Lateral view.

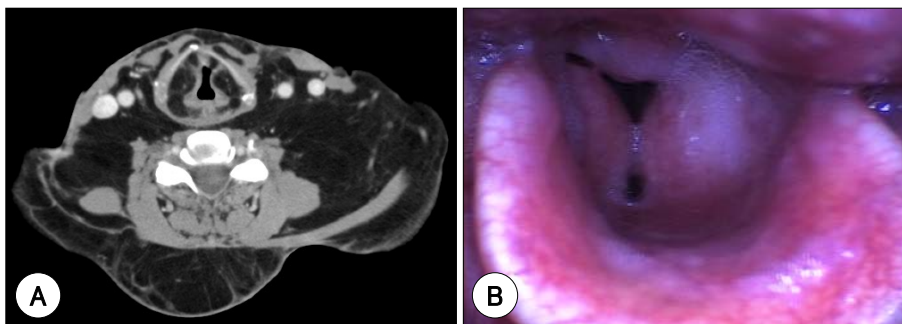


Fig. 7. Preoperative axial CT scan and Videostroboscopic image. Same characteristics as Fig. 2A and B.

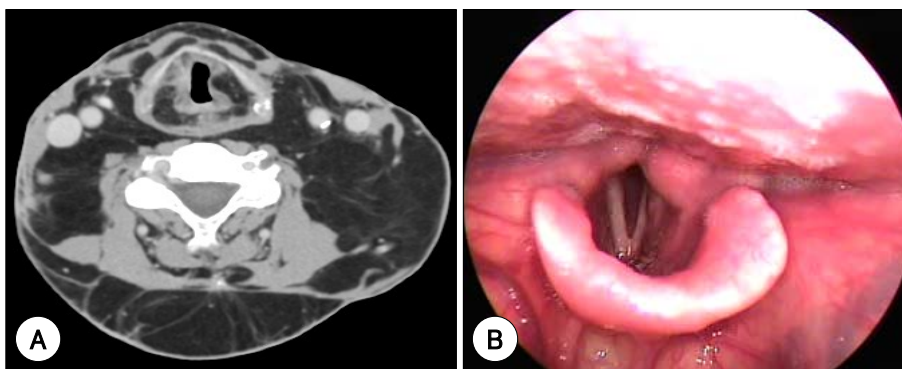


Fig. 9. Postoperative axial CT scan and rigid laryngoscopic image. A : CT scan shows that previous noted diffuse fat tissues in the paraglottic area is much decreased in volume to obtain relative adequate space for respiration. B : Previous noted supraglottic swelling is much decreased.

소하여 시행한 신체검사와 영상 진단에서 성문 부위까지는 호흡을 위한 충분한 공간이 확보된 것을 확인하였으나(Fig. 5), 과거 기관 절개술 시행부위가 육아종으로 인해 협착되어 있음을 확인하고 기관지경을 시행하여 T-관(T-tube)을 삽입하였고 이어 한달 후 Koken®관(Koken® tube)으로 교체한 후 현재까지 외래에서 추적 관찰 중이다.

증 례 2 :

57세 남자 환자로 내원 5년 전부터 경부와 양측 견갑부에 걸쳐 무통의 다발성 종괴가 발생하여 내원 2개월 전 이미 타 병원에서 우측 경부 절제술과 양측 이하선 전엽 절제술, 기관 절개술을 시행 받은 상태로 외래로 내원하였다. 내원 당시 환자는 기관 절개부위 관을 막은 상태에서는 애성과 심한 호흡곤란을 호소하였고 연하 곤란 등은 호소하지 않았다. 진찰 소견상 부드러운 무통성의 종괴가 전 경부와 양측 견갑부에 대칭적으로 퍼져있었다(Fig. 6). 경부 전산화단층촬영 소견은 증례 1의 경우와 유사하였고(Fig. 7A), 후두경하 내시경 검사에서는 가성대를 비롯한 성문상부가 점막하 종괴로 팽대되어 기도가 좁아져 있는 양상을 보였다(Fig. 7B).

이후 2년 여 동안 모두 4차례에 걸쳐 후두미세수술로 양측 가성대 절제술과 피열후두개주름 및 후두 상부의 지방조직을 제거하였고, 최종 수술 시에는 CO₂ LASER를 이용, 성대 주위 공간에 광범위하게 자리잡고 있는 지방조직을 다량 제거하였다(Fig. 8). 현재 발관 후 기관 절개부 봉합 상태이며 정상적인 호흡과 발성 가능한 상태로 외래에서 주기적으로 추적 관찰 중이다(Fig. 9).

고 찰

양성 대칭성 지방종증, Madelung's disease는 1846년에 Benjamin Brodie가 처음 언급하고, 1888년 독일인인 Otto Wilhelm Madelung이 경부 지방종증이 있는 35명의 환자를 보고하였고,²⁾ 1898년 Launois와 Bensaude에 의하여 두경부와 상부 체간에 다발성, 대칭성으로 지방조직이 축적되는 증후군이라 정의되었다.¹⁾

이 질환은 남성 대 여성의 비율이 4 : 1³⁾에서 15 : 1⁴⁾까지 보고자에 따라 차이가 있으나 남성에서 훨씬 흔한 것으로 알려져 있으며, 나이는 30세에서 60세 사이에 호발하고 지중해 연안의 유럽인에서 발병률이 상대적으로 높은 것으로 보고 되어 있다.⁵⁾

원인은 아직 잘 알려져 있지 않으며, 갈색 지방세포의 '신 생물성 진행(neoplastic process)',⁶⁾ 카테콜라민 유도 지방

분해과정의 부분적 결함,⁷⁾ 알코올의 지방 형성 및 항지질분해 성질,⁸⁾ 미토콘드리아 유전자 이상,^{8,9)} 병변 부위 지방세포의 지방산 흡수 과다 등¹⁰⁾이 보고된 바 있다. 특히 272예의 Madelung's disease 환자군 중 49.3%에서 알코올 남용의 병력이 있는 것으로 보고된 바,⁹⁾ 본 질환이 알코올 남용과 밀접한 관계가 있을 것으로 사료되며,¹¹⁾ 그 외 간 질환, 고요산혈증, 고지질혈증, 당뇨, 갑상선기능저하증, 고혈압, 포도당 불내성, 신세뇨관산증, 대적혈구빈혈, 다발성 신경병증 등이 관련이 있는 것으로 알려져 있다.^{5,12)}

1987년 Ruzicka가 Madelung's disease와 호흡기 및 소화관의 암 발생과의 관련성을 보고한 바 있으나,⁴⁾ 이는 Madelung's disease 환자들이 암에 감수성이 높은 것인지 아니면 이 환자들의 대부분이 가지고 있는 알코올 중독과 니코틴 남용의 병력과 관련이 있는 것인지는 확실치 않다.

임상 증상은 경부, 견갑부와 상부체간에 서서히 자라는 부드러운 무통성의 종괴가 다발성으로 발생하며 외관상의 문제를 제외하면 큰 문제를 일으키지 않지만, 종격동 병발과 성문부 공간 점유 효과로 애성, 연하 장애를 유발할 수 있고, 심한 경우 지방종의 후두부 압박과 지방조직의 가성대 부위 침윤, 또한 종격동 내로의 침윤이 급성 호흡곤란을 야기할 수 있다고 보고된 바 있다.¹⁾

진단에서는 철저한 병력청취와 진찰이 중요하며, 컴퓨터 전산화단층촬영과 병리 조직검사를 통하여 확진될 수 있다. 병리학적으로 보면, 육안 소견상 피낭이 형성되어 있지 않은 지방종이 특징이며, 현미경 소견상 혈관과 섬유성 요소가 다소 증가되고, 정상적인 지방세포보다는 크기가 다소 작은 지방세포의 증식을 확인할 수 있다.^{10,13)}

치료로는 체중 조절, 금주, 동반된 질환의 치료가 같이 이루어져야 하겠으나, 일단 병이 발병되면, 금주 등으로 병의 진행을 되돌리 수는 없는 것으로 알려져 있다. 약물치료로는 베타 아드레날린성 촉진제(salbutamol)가 도움이 된다는 보고도 있으나, 임상적으로 입증된 바가 없다.¹⁴⁾ 외견상의 문제나, 그로 인한 정신적 문제, 또는 호흡·소화관을 압박하는 증상이 있을 시에는 수술 적응증이 되며, 최근에는 부작용과 비용을 줄일 수 있도록 부분 마취 하에 지방흡입술을 시행한 예가 보고되어 있다.²⁾

본 증례의 경우 환자는 각각 57세, 59세의 중년 남자로 양측 경부와 견갑부에 대칭적인 다발성 지방종과 함께 호흡곤란을 호소하였고 Madelung's disease에 동반된 호흡곤란으로 진단 후, 한 예에서는 경부 접근을 통한 종괴 절제술과 더불어 성문주위공간의 지방종은 갑상선연골을 전방으로 견인한 후 이상와의 점막을 보존하면서 제거하였고, 다른 한 예에서는 이미 다른 병원에서 경부 절제술과 기관절

개술을 시행한 상태로 내원하여 수 차례의 후두미세수술을 통하여 성문 상부의 지방조직을 제거하여 두 예 모두 만족할만한 치료 경과를 보였다.

저자들이 판단하기로는 아직까지 임상적으로 Madelung's disease에 동반된 호흡곤란의 치료 및 경과에 관한 보고가 없어 증례로서 의미가 있으리라 사료된다.

중심 단어 : Madelung씨 병 · 양성 대칭성 지방종증 · 호흡 곤란.

REFERENCES

- 1) Kohan D, Miller PJ, Rothstein SG, Kaufman D. *Madelung's disease: Case reports and literature review. Otolaryngol Head Neck Surg* 1993;108:156-9.
- 2) Boozan J, Maves M, Schuller D. *Surgical management of massive benign symmetrical lipomatosis. Laryngoscope* 1992;102:94-9.
- 3) Leffell DJ, Braverman IM. *Familial multiple lipomatosis: Report of a case and a review of the literature. J Am Acad Dermatol* 1986;15:275-9.
- 4) Ruzicka T, Vieluf D, Landthaler M, Braun-Falco O. *Benign symmetrical lipomatosis. Launois-Bensaude. Report of ten cases and review of the literature. J Am Acad Dermatol* 1987;17:663-74.
- 5) Parmar C, Blackburn C. *Madelung's disease: An uncommon disorder of unknown etiology. Br J Oral Maxillofac Surg* 1996;34:467-70.
- 6) Norem-Coker JE, Bryan JA 2nd. *Madelung's disease: A case report. J Fam Pract* 1994;39:283-5.
- 7) Enzi G, Inelmen EM, Baritussio A, Dorigo P, Prosdocimi M, Mazzoleni F. *Multiple symmetrical lipomatosis: A defect in adrenergic-stimulated lipolysis. J Clin Invest* 1977;60:1221-9.
- 8) Berkovic SF, Andermann F, Shoubbridge EA, Carpenter S, Robitaille Y, Andermann E, et al. *Mitochondrial dysfunction in multiple symmetrical lipomatosis. Ann Neurol* 1991;29:566-9.
- 9) Chong P, Vucic S, Hedley W, Dreyer M, Cros D. *Multiple Symmetric Lipomatosis (Madelung's Disease) Caused by the MERRF (A8344G) Mutation: A Report of Two Cases and Review of the Literature. J Clin Neuromusc Dis* 2003;5:1-7.
- 10) Nielsen S, Levine J, Clay R, Jensen M. *Adipose tissue metabolism in benign symmetric lipomatosis? J Clin Endocrinol Metab* 2001;86:2717-20.
- 11) Morelli F, De Benedetto A, Toto P, Tulli A, Feliciani C. *Alcoholism as a trigger of multiple symmetric lipomatosis? J Eur Acad Dermatol Venereol* 2003;17:367-9.
- 12) Pollock M, Nicholson GI, Nukada H, Cameron S, Frankish P. *Neuropathy in multiple symmetric lipomatosis: Madelung's disease. Brain* 1988;11:1157-71.
- 13) Sully L, McGrouther DA. *Brown fat in benign symmetric lipomatosis. Br J Plast Surg* 1979;32:331-5.
- 14) Leung NW, Gaer J, Beggs D, Kark AE, Holloway B, Peters TJ. *Multiple symmetric lipomatosis: Effect of oral salbutamol. Clin Endocrinol (Oxf)* 1987;27:601-6.